

症例報告

FDG-PET で集積を認め悪性が疑われた後腹膜発生 Castleman's disease の 1 例

東北大学移植・再建・内視鏡外科, 同 腎・高血圧・内分泌科*

貝羽 義浩 黒川 良望 明神 崇仁 安斎 実
井上 宰 二瓶 義博 海野 賢司 阿部 高明*
谷山 佳弘* 里見 進

症例は60歳の女性で、2003年9月より右季肋部痛があり、近医での超音波検査にて後腹膜腫瘤を指摘され、当科紹介となった。腹部CTで、後腹膜に7×4cm大の造影効果のある境界明瞭な腫瘤を認め、MRIでは、T1強調像、T2強調像ともに等信号を示した。腫瘍マーカーはNSEが高値を示した。また、FDG-PETにて腫瘍部に一致して集積を認め、悪性腫瘍が疑われたため、2004年1月、腫瘤摘出術を施行した。病理組織診断はhyaline-vascular typeのCastleman's diseaseであった。後腹膜発生のCastleman's diseaseはまれであり、また特徴的な画像所見がないため術前診断は困難である。また、術前のFDG-PETで集積が認められ、悪性腫瘍との鑑別も難しいため、診断と治療を兼ねた摘出術が必要であった。

はじめに

Castleman's diseaseは、1954年に限局性のリンパ節腫脹をきたす予後良好な疾患として初めて報告されたリンパ増殖性疾患¹⁾で、主に縦隔や頸部に発生するが、縦隔腫瘍約4,000例の検討では、0.4%の頻度と比較的まれな疾患である²⁾。Castleman's diseaseのうち胸部発生は45%、後腹膜発生は約10%とされ³⁾、後腹膜発生例はさらに頻度は少ない。今回、術前のF-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography (以下、FDG-PET) 検査で集積を認め、悪性が疑われた後腹膜発生 Castleman's disease の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者：60歳、女性

主訴：右季肋部痛

既往歴：高血圧にてベシル酸アムロジピン5mg/日内服中

現病歴：2003年9月下旬右季肋部痛を生じ、近医を受診した。腹部超音波検査にて右後腹膜腫瘤

を指摘され、当科紹介となった。

入院時現症：身長159cm、体重66kg、血圧128/76mmHg、体温36.5℃、脈拍72/分。表在リンパ節を触知せず。腹部は平坦、軟で腫瘤を触知せず。

入院時検査所見：血液一般、生化学検査、副腎ホルモン検査に異常を認めず、腫瘍マーカーはneuron specific enolase (以下、NSE)が36.0ng/ml (正常値10.0ng/ml以下)と高値を示した。

腹部超音波検査：右腎内側に64×33mmの境界明瞭、内部エコー均一な腫瘤を認めた。

腹部CT：右腎内側、下大静脈の背側に長径7cmの境界明瞭な充実性腫瘍を認めた。また、周囲脂肪組織の不整な濃度上昇を認めた (Fig. 1)。

腹部MRI：T1強調像、T2強調像ともに等信号を呈する5×4cm大の腫瘍を認め、その内部に径10mm程度の境界明瞭なT1強調低信号、T2強調高信号な部位を認めた (Fig. 2)。

FDG-PET：右腎上極の内側にstandardized uptake value (以下、SUV) 3.3の集積亢進を認めた (Fig. 3)。

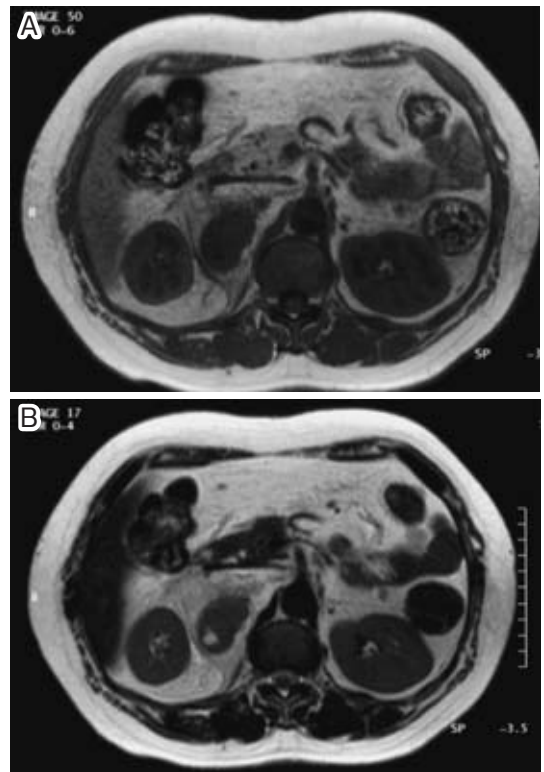
以上より、後腹膜原発悪性腫瘍の診断で2004

<2004年11月30日受理>別刷請求先：貝羽 義浩
〒980-8574 仙台市青葉区星陵町1-1 東北大学病院
移植・再建・内視鏡外科

Fig. 1 Abdominal CT scan shows a well-marginated enhancing mass with a small cyst in the right retroperitoneal space (A : plain, B : enhanced).



Fig. 2 Magnetic resonance imaging showed an intermediate intensity mass both on T1 (A) and T2-weighted image (B).



年1月手術を施行した。

手術所見：正中切開で開腹した。腫瘍は右腎動脈の背側にあったため、右腎を脱転して腫瘍部に到達した。腫瘍周囲の後腹膜脂肪組織は固く、触診では腫瘍の存在部位を確認しえず、術中超音波検査で低エコーの細長い腫瘍を確認した。悪性を疑っていたため、大動脈周囲リンパ節や周囲脂肪組織とともに摘出した。

切除標本肉眼所見：脂肪組織内に腫瘍が存在し、腫瘍断面は径77×24mm、黄褐色充実性で、一部嚢胞変性を認めた (Fig. 4)。

病理組織学的所見：腫瘍は胚中心をもった多数のリンパ濾胞よりなり、胚中心には硝子化を伴う小血管の増生が認められた。また、リンパ濾胞間にも硝子様の壁を有する小血管の増生を認めた。hyaline-vascular type の Castleman's disease と

診断した (Fig. 5)。免疫染色では、NSE の陽性所見は確認されなかった (Fig. 6)。

術後、NSEは正常化し3か月後のFDG-PET検査では異常な集積像を認めなかった (Fig. 7)。術後9か月の時点で再発を認めていない。

考 察

Castleman's disease は、1954年 Castlemanら¹⁾が限局性のリンパ節腫脹をきたす予後良好な疾患として初めて報告した原因不明のリンパ節増殖性疾患である。発生頻度に性差はなく、発生部位としては縦隔、頸部に多く、後腹膜には少ない⁴⁾⁵⁾。1992年の浜田ら³⁾による本邦218例の検討では、縦隔、肺門に発生したものが45%と最も多く、後腹膜は11%と低頻度であった。病理組織学的にはhyaline-vascular type (以下、HV type)、plasma-cell type (以下、PC type)、その中間型に分類され

Fig. 3 FDG-PET scan shows high accumulation in the tumor with SUV of 3.3 (arrow).



Fig. 4 The cut surface of the resected specimen demonstrates elliptical orange mass (77×24 mm, arrow) with surrounding fat tissue.



る⁴⁾⁵⁾. HV type は、リンパ濾胞血管壁の硝子化と、濾胞間毛細血管の増生を特徴とし、全体の約 90% を占める。無症状で偶然に発見されることが多く、血液生化学検査上も異常を認めない。一方、PC type はリンパ濾胞間への形質細胞のび慢性浸潤を特徴とし、全体の約 10% を占める。発熱、貧血、易疲労感などの症状を伴い、 γ -globulin の増加、CRP 陽性などの血液学的異常を認めることがある。また、PC type の一部に全身の表在リンパ節の

Fig. 5 Microscopic examination revealed typical features of hyaline-vascular Castleman's disease with hyalinized vessels within germinal follicles that are surrounded by onion-like lymphocytes. (H-E stain, original magnification $\times 40$)

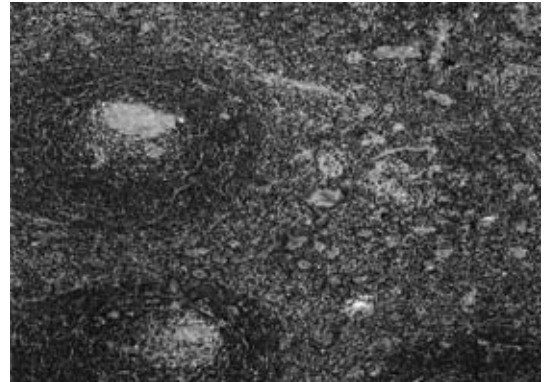
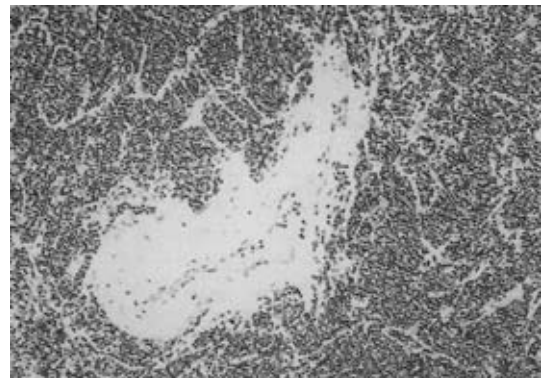


Fig. 6 Immunohistochemical staining of the tumor revealed the negative for NSE.



腫脹を伴うものがあり、multicentric type と分類されるものも報告されている⁶⁾。

画像診断において Castleman's disease に特異的なものは報告されていない。超音波検査では、境界明瞭で内部が均一な hypoechoic mass として描出されることが多く、CT では、造影効果の高い、時に石灰化を伴う腫瘍として描出される。MRI では、T1 強調像で低信号、T2 強調像で高信号を示すことが多い⁷⁾⁸⁾が、今回のように T2 強調像で等信号を示した報告⁷⁾や、低信号を示した報告⁹⁾もあり、画像上の特徴は乏しい。

Fig. 7 Follow-up FDG-PET scan 3 months after surgery showed no abnormal uptake.



本症例は、悪性腫瘍を鑑別する目的でFDG-PETを施行し、良性疾患であるにもかかわらず集積を認めた。FDG-PETは、糖代謝の亢進を検出することにより、悪性腫瘍を陽性像として描出する方法で、一般の画像診断にて評価の困難な腫瘍の存在診断、良悪性の鑑別、腫瘍悪性度のgradingなどに非常に有用である¹⁰⁾。しかし、サルコイドーシスや結核腫、肝膿瘍、慢性膵炎などでの陽性例が報告^{11)~13)}されており、これらの炎症性疾患、肉芽腫性疾患もFDG-PET陽性となることを念頭に置く必要がある。今回の症例は、血液検査にて炎症所見は認められなかったが、CTにて周囲脂肪組織の不整な濃度上昇を認め、術中所見も腫瘍は固い後腹膜脂肪組織に囲まれており、なんらかの炎症を伴っていたために集積が認められた可能性が考えられた。Castleman's diseaseに対するFDG-PETは我々の検索しえた限りではMurphyら¹⁴⁾のHV typeの報告の1例のみであり、その症例でも腫瘍に集積を認め、SUVは今回と同様の3.2であった。Murphyらは、過去FDG-PETの報告のあった悪性リンパ腫症例のそれに比較しCastleman's diseaseのSUVが低かったため、悪性リンパ腫との鑑別に有用である可能性を指摘してい

る。

Castleman's diseaseのHV typeに関する血液学的異常はこれまで報告されていない。NSEは、全身の組織に分布する糖分解酵素で、神由来の悪性腫瘍や、肺小細胞癌などで上昇するが、他の神経内分泌腫瘍でも上昇することが知られている。今回の症例は、術前NSEが高値で術後正常値に戻っていたが、腫瘍の免疫染色ではNSEの陽性所見は確認されなかった。しかし、細胞質中のNSEの量が免疫染色の検出感度以下の場合、陽性所見が得られないことがあり、NSEがCastleman's diseaseの血液学的マーカーとなりうるのか今後の報告が待たれる。

本疾患の治療には、診断と治療を兼ねた腫瘍摘出術が行われる⁵⁾¹⁵⁾。前述のごとく、特異的検査所見はなく、術前に確定診断を行うには生検による直接的診断に依存するしかない⁷⁾。本疾患は良性疾患で、画像診断で本疾患が疑われれば、経過観察や針生検による診断も選択肢の一つとなると考えられる。しかし、本症例のようにFDG-PETにおいて陽性であれば、悪性腫瘍の可能性を否定できず、摘出術を行うのが妥当であると考えられる。本疾患を疑って手術にあたった場合には、悪性腫瘍との鑑別を術中迅速診断⁵⁾で付け、過大な侵襲を避けるべきであろう。

本論文の要旨は第59回日本消化器外科学会定期学術総会(2004年7月、鹿児島)において発表した。

文 献

- 1) Castleman B, Town VW: Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercise. Case 40011. *N Engl J Med* 250: 26-30, 1954
- 2) 正岡 昭, 山口貞夫, 森 隆ほか: 縦隔外科全国集計. *日胸外会誌* 19: 1289-1300, 1971
- 3) 浜田史洋, 西山宜孝, 藤原恒太郎ほか: 後縦隔発生Castleman lymphomaの1例—本邦218例の検討—. *日臨外医会誌* 53: 2100-2103, 1992
- 4) Keller AR, Hochholzer L, Castleman B: Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 9: 822-830, 1972
- 5) 村上義昭, 布袋裕士, 津村裕昭ほか: 後腹膜に発生したCastleman's リンパ腫の1例—本邦205例の検討—. *臨外* 42: 677-683, 1987
- 6) Chen KTK: Multicentric Castleman's disease

- and Kaposi's sarcoma. *Am J Surg Pathol* **8** : 287—293, 1984
- 7) 古畑壯一, 酒井直樹, 山田哲夫ほか: 後腹膜 Castleman's disease の 1 例. *泌紀* **44** : 163—166, 1998
- 8) Shin JH, Lee HK, Kim SY et al : Castleman's disease in the retropharyngeal space : CT and MRI imaging findings. *Am J Neuroradiol* **21** : 1337—1339, 2000
- 9) 朝野隆之, 吉田絃一, 久田将之ほか: 後腹膜より発生した Castleman's lymphoma の 1 例. *日臨外会誌* **62** : 231—235, 2001
- 10) 福田 寛, 伊藤正敏: クリニカル PET の課題と今後の展望. *クリニカル PET 編集委員会編. 臨床医のためのクリニカル PET. 先端医療技術研究所, 東京, 2001, p1—8*
- 11) 窪田和雄, 福田 寛: 腫瘍診断のピットフォール: 検査方法と診断上の注意点. *クリニカル PET 編集委員会編. 臨床医のためのクリニカル PET. 先端医療技術研究所, 東京, 2001, p99—103*
- 12) 岡住慎一, 榎本和夫, 福長 徹ほか: ^{18}F fluorodeoxyglucose PET 腹部良性疾患集積例の検討. *核医* **30** : 1439—1443, 1993
- 13) Chander S, Westphal SM, Zak IT et al : Retroperitoneal malignant peripheral nerve tumor : Evaluation with serial FDG-PET. *Clin Nucl Med* **29** : 415—418, 2004
- 14) Murphy SP, Nathan MA, Karwal MW : FDG-PET appearance of pelvic Castleman's disease. *J Nucl Med* **38** : 1211—1212, 1997
- 15) Skolnik G, Wiklund LM, Riberg B : Castleman's tumor with retroperitoneal location : A malignant-appearing benign tumor. *J Surg Oncol* **28** : 153—155, 1985

Castleman's Disease of the Retroperitoneum Showing High Accumulation on FDG-PET Scan ; Report of a Case

Yoshihiro Kaiwa, Yoshimochi Kurokawa, Takahito Myojin, Makoto Ansai,
Tsuksa Inoue, Yoshihiro Nihei, Kenji Kaino, Takaaki Abe*,
Yoshihiro Taniyama* and Susumu Satomi

Department of Surgery, Division of Organ Transplantation, Reconstruction & Endoscopic Surgery,
Tohoku University Hospital

Department of Internal Medicine, Division of Nephrology, Endocrinology and Vascular Medicine,
Tohoku University Hospital*

A 60-year-old woman referred for examination of a retroperitoneal tumor was found in contrast-enhanced CT to have an enhanced, relatively demarcated mass with a small cyst in the retroperitoneal space. F-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography (FDG-PET) showed high accumulation in the tumor. Neuron-specific enolase was 36.0ng/ml, the normal range being less than 10.0ng/ml, necessitating surgery for suspected retroperitoneal malignancy. The resected 77 × 24mm tumor proved histopathologically to be hyaline-vascular Castleman's disease. The postoperative course was uneventful and she has shown no signs of recurrence. Castleman's disease is a relatively rare disorder characterized by the benign proliferation of lymphoid tissue. It is difficult to differentiate malignant retroperitoneal tumor and Castleman's disease because both are positive in FDG-PET.

Key words : Castleman's disease, FDG-PET, retroperitoneal tumor

[*Jpn J Gastroenterol Surg* **38** : 452—456, 2005]

Reprint requests : Yoshihiro Kaiwa Department of Surgery, Division of Organ Transplantation, Reconstruction & Endoscopic Surgery, Tohoku University Hospital
1-1 Seiryomachi, Aoba-ku, Sendai, 980-8574 JAPAN

Accepted : November 30, 2004